

CAZURI CLINICE

**SCLERODERMIA SISTEMICĂ LA BĂRBAT.
CAZ CLINIC.****Rodica SURCHICEANU** - medic rezident anul I,**Liliana GROPPA** - dr. hab. șt. med., prof. univ.,**Lucia DUTCA** – asist. univ.**Svetlana AGACHI** - dr. șt. med., conf. univ.,**Larisa ROTARU** - dr. șt. med., conf. univ.Disciplina de reumatologie și nefrologie, Departamentul Medicină Internă
IP USMF "Nicolae Testemițanu" din Republica Moldovatel.: +373 60-035-671, surchiceanrodika@mail.ru**Rezumat.**

Sclerodermia sistemică (Ssc) este o maladie generalizată a țesutului conjunctiv caracterizată prin dezvoltarea manifestărilor patologice cutanate, ale aparatului locomotor a organelor interne (cordului, pulmonilor, rinichilor, tractului gastrointestinal) și a dereglărilor vasospastice difuze cauzate de afectarea țesutului conjunctiv cu predominarea fibrozei și de alterarea vasculară de tipul microangiopatiei obliterante.

Aproximativ 15% până la 25% dintre persoanele cu trăsături de sclerodermie sistemică prezintă, de asemenea, simptome ale unei alte afecțiuni care afectează țesutul conjunctiv, cum ar fi polimiozita, dermatomiozita, artrita reumatoidă, sindromul Sjögren sau lupusul eritematos sistemic. Prevalența sclerodermiei sistemice este estimată a varia între 50 și 300 de cazuri la 1 milion de persoane. Din motive necunoscute, femeile au de patru ori mai multe șanse să dezvolte afecțiunea decât bărbații. Raportăm cazul clinic al unui pacient de 45 de ani cu semne clinice și paraclinice de SSc.

Cuvinte-cheie: Sclerodermie sistemică, bărbat, țesut conjunctiv.**Summary. Systemic sclerosis. The peculiarities of affecting the man. Clinical case.**

Systemic sclerosis (SSc) is a systemic connective tissue disease. Characteristics of systemic sclerosis include essential vasomotor disturbances; fibrosis; subsequent atrophy of the skin, subcutaneous tissue, muscles, and internal organs (eg, alimentary tract, lungs, heart, kidney, CNS); and immunologic disturbances accompany these findings.

Approximately 15 percent to 25 percent of people with features of systemic scleroderma also have signs and symptoms of another condition that affects connective tissue, such as polymyositis, dermatomyositis, rheumatoid arthritis, Sjögren syndrome, or systemic lupus erythematosus.

The prevalence of systemic scleroderma is estimated to range from 50 to 300 cases per 1 million people. For reasons that are unknown, women are four times more likely to develop the condition than men. We report the clinical case of a 45 years old patient with clinical and paraclinical signs of SSc.

Key-words: Systemic scleroderma, man, connective tissue.**Резюме. Системная склеродермия. Особенности поражения у мужчины. Клинический случай.**

Системный склероз (ССч) является системным заболеванием соединительной ткани. Характеристики системного склероза включают существенные вазомоторные нарушения; фиброз; последующая атрофия кожи, подкожной клетчатки, мышц и внутренних органов (например, пищеварительного тракта, легких, сердца, почек, ЦНС); и иммунологические нарушения сопровождают эти выводы.

Приблизительно от 15 до 25 процентов людей с признаками системной склеродермии также имеют признаки и симптомы другого заболевания которое поражает соединительную ткань, такого как полимиозит, дерматомиозит, ревматоидный артрит, синдром Шегрена или системная красная волчанка.

По оценкам, распространенность системной склеродермии колеблется от 50 до 300 случаев на 1 миллион человек. По неизвестным причинам у женщин в четыре раза больше шансов заболеть, чем у мужчин. Мы сообщаем о клиническом случае пациента в возрасте 45 лет с клиническими и параклиническими признаками ССч.

Ключевые слова: системная склеродермия, мужчина, соединительная ткань.

Actualitatea problemei. Sclerodermia sistemică este întâlnită în toată lumea, fără preferințe geografice [2]. Incidența și prevalența bolii este în creștere [5]. Incidența este mai mare de 10 persoane la 1 milion de populație anual. Prevalența este mai mult de 150 per-

soane la un milion de populație. Letalitatea constituie 1,1-5,3 cazuri/1mln populație [4,5]. Femeile sunt mai frecvent afectate, raportul între femei și bărbați fiind 3-7:1, în mediu 4:1[8]. Vârsta cea mai afectată este de 30-50 de ani, dar modificările inițiale apar, de obicei,

la vârsta mai tânără [6]. Incidența și prevalența bolii în Republica Moldova este similară cu cea mondială [8].

Materiale și metode: Evaluarea clinico- paraclinică a unui caz de Sclerodermie Sistemică la bărbat.

Rezultate. Pacientul B.O. 45 ani, a fost internat în secția de Reumatologie a IMSP SCM "Sfânta Treime" pe data de 14.01.2020

Acuze la internare – Locale: dureri în articulațiile talo-crutale în zona ulcerelor trofice, redoare în articulațiile interfalangiene ale mâinilor cu durată de pînă la 30 minute, periodic cardialgii apăsătoare, disfagie, disfonie, dizurie.

Generale: slăbiciune generală, vertigii, fatigabilitate, crampe musculare.

Anamneza bolii – Se consideră bolnav ~15 ani, cînd a observat, că sa modificat vocea, (a apărut disfonie). Cu ~8 ani în urmă au apărut ulcere trofice în regiunea articulațiilor talo-crutale drepte, apoi repede și pe cea stîngă, s-dr Raynaud. Pe parcursul a 6 ani s-a tratat doar la chirurghi cu diagnosticul de Trombangiită obliterantă, însă ulcerurile nu au regresat. La sfârșitul anului 2019 a fost consultat de reumatolog și pentru I dată a fost stabilit diagnosticul de Sclerodermie de sistem, dar tratament specific nu a primit. Este invalid gr. II.

Anamneza vieții – Condiții de trai - nesatisfăcătoare. Regim alimentar nesatisfăcător. În copilărie s-a dezvoltat asemenea semenilor. Locuiește singur. Părinți nu are (pe tata nu la cunoscut, mama - a decedat în 1994 de ciroză hepatică, frați, surori - nu are).

Examenul obiectiv:

Conștiința – clară. Atitudinea – activă. Constituția – astenică. Nutriția – redusă, IMC:18

Tegumentele – pale, uscate, indurate, cu zone de hiperpigmentare, elasticitatea pielii este redusă, live-

do reticularis pe membrele inferioare, s-dr Raynaud, ulcere trofice în regiunea maleolelor tibiale bilateral. Calcinat subcutanate în regiunea articulațiilor coateilor bilateral și pe pavilioanele urechilor.

Fața are aspect de mască, nasul este ascuțit, gura are tendință spre „chiset”, pliurile tegumentare de pe frunte sunt șterse.

Articulațiile – dureri, contracturi și reducerea mobilității la nivelul articulațiilor interfalangiene ale mâinilor. Mușchii – mialgii și atrofii musculare la nivelul mușchilor gambieni.

În pulmonic - auscultativ, pe toată aria pulmonară, se atestă murmur vezicular diminuat bazal bilateral. FR – 19/min. Zgomotele cardiace atenuate, acc. Zg. II la artera pulmonară. Suflu sistolic în proiecția valvei tricuspide. Contractiile cordului – ritmice. FC-C=Ps= 76 b/min. TA – 100/70 mm col Hg la ambele mâini. Abdomenul – suplu, sensibil la palpare profundă în reg. epigastrică. Limba umeda, saburală, disfagie. Ficatul, splina – nu depășesc limitele normei. Scaunul – regulat, periodic constipație, ce alternează cu diaree. Dizurie. Topotamentul lombar – negativ bilateral. Organele genitale nedevelopate, în scrot se palpează ambele testicule, atrofiat (hipoplazie), cu diametru ~1cm.

Examinări paraclinice:

Rezultatele examinărilor de laborator și instrumental în staționar:

Analiza generală a sîngelui (15.01.2020) - se atestă accelerarea VSH-19 mm/oră. **În analiza bi-ochimică din 15.01.2020** - fără particularități.

Analiza generală a urinei (15.01.2020) - eritrocite modificate - 5-7 în c/v, mucozit.- +++ , bact.- +.

Proba Neciporenco (16.01.2020) - Leucocite – 100; Eritrocite -0; cilindri - 0.

Analiza hormonilor (16.01.2020): Testosteron- 0,39 (norma 3-12); LH- 17,0 (0,5-10,0); FSH- 43,0 (1,3-11,5).



Indurația, atrofia pielii, s-dr Raynaud



Ulcer trofice în regiunea maleolelor tibiale bilateral



Calcinat subcutanat – cotul drept



Calcinat subcutanat – urechea stângă



Livedo reticularis pe membrele inferioare



Fața cu aspect de mască

ECG (14.01.2020) - ritm sinus, AE- interm., FCC- 66 b/min, bloc incomplet de ram drept al fascic. Hiss. **Spirometria** (15.01.2020) – Restricție severă. Vârsta pulmonilor – mai mult de 100 ani.

USG organelor cavității abdominale (16.01.2020) – Ficat – contur regulat, dimensiuni: lob drept – 130 mm, lob stâng – 68 mm, parenchimul omogen, cu reflectivitate ușor sporită. Căile biliare intrahepatice – nedilate, v. Portae – 11mm, v. Splenice – 5mm. Colecistul – forma deformată, dimensiuni normale, pereții îngroșați, cudură la nivelul treimii medii, calculi – abs. Coledocul – diametru normal. Pancreasul – contur regulat, dimens. normale, struct. omogenă, ușor sporită. Splina - 90×35 mm. V. Urinară ~600 cm³, pereții neîngroșați, calculi – abs. Prostata - 35×26 mm, ușor sporită, neomogenă, cu câteva calciferi. Glanda tiroidă – lob drept - 15×10 mm, lob stg - 15×9,2×36 mm, istmul – 2,5 mm, contur regulat, neomogenă, medie, cu zone hipoecogene.

EMG (27.12.2019) Concluzie: Ușoară scădere a vitezei de conducere pe nn. periferici ai extremităților. Scăderea considerabilă a amplitudinii răspunsului

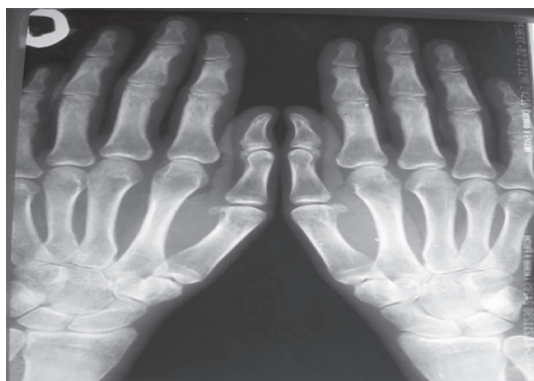
motor nn. periferici ai membrelor inferioare. (n. Pero-nier stâng A=1,0mV, TLD=5,0 V=38m/sec; n. Tibial drept- A=1,6 mV, TLD=3,1 V=38m/sec; n. Median drept- A= 4,1 mV, TLD= 4,1 V= 48 m/sec).

ECO-CG doppler a cordului (20.02.2020) - Valvele mitrale sunt moderat indurate. Configurația mișcării lor este păstrată. VAO, VT, VAP sunt intacte. Cavitățile cordului nu sunt dilatate. Funcția de pompă și contractilitate a mușchiului VS sunt bune, FE~62%.

Doplerografia vaselor membrelor inferioare (25.01.2020).

Arterele – tablou de arterioscleroză a arterelor distale ale membrelor inferioare (microangiopatie). Venele – tabloul angiografic ultrasonor și hemodinamic al venelor membrelor inferioare este în limitele normei.

Diagnosticul clinic: Sclerodermie de sistem, ev cronică, st. II, act. II, cu afectarea tegumentelor („edem dur”, indurație, atrofie, hiperpigmentare, s-m Raynaud, ulcere trofice pe gambe), articulațiilor (ar-tralgii, miozită sclerozantă, calcinoză subcutanată), cordului (cardioscleroză, indurația valvei mitrale),



Radiografia membrelor superioare(15.01.2020)



Radiografia plantelor(15.01.2020)

pulmonilor (pneumoscleroză), tractului digestiv (esofagită, duodenită), sistemului nervos (polineuropatie periferică, dereglări vegetative). Hipogonadism primar.

Tratamentul efectuat în secție este adecvat schemelor de tratament în sclerodermie și include:

1. Comp. Cuprenil (inițial în doze de 250 mg în zi, timp de 2 săptămâni, mai apoi doza se mărește până la 500 mg în zi timp de 2 săptămâni, până se ajunge la 750 mg în zi- 2 săptămâni, timp de 1 lună. Doza se poate de micșorat treptat, fără afectarea efectului terapeutic dorit).

2. Comp. Pentoxifilinum (în doză de 600 mg, de 2 ori în zi - 1 lună - cura se repetă de 6 ori pe an).

3. Comp. Flavotan (0,4 mg x 3 ori/zi, timp de 1 lună - repetat de 6 ori/an).

4. Sol. Vasoprostan 5ml/zi în perfuzie i/v, Nr.10.

Concluzii și discuții:

Sclerodermia este o maladie generalizată a țesutului conjunctiv, se întâlnește în toată lumea, afectează toate rasele. Afectează mai des femeile, raportul f:b 3-7:1. În mediu 4:1. La bărbați evoluează mai grav, predominând procesele de fibrozare în toate organele, deseori complicându-se cu insuficiențe. Predictorii clinici negativi includ: sexul masculin, tipul afro-americanilor, debutul bolii la o vârstă înaintată, un IMC scăzut. Anticorpii anti topoizomeraza și anti ARN polimeraza au fost de asemenea asociați cu mortalitatea legată de ScS. Cercetătorii au identificat variații ale mai multor gene care pot influența riscul dezvoltării sclerodermiei sistemice [2]. Cele mai frecvent asociate gene aparțin unei familii de gene numite complexul de antigen leucocit uman (HLA). Variațiile normale ale altor gene legate de funcția imunitară a organismului, precum IRF5 și STAT4, sunt, de asemenea, asociate cu un risc crescut de a dezvolta sclerodermie sistemică [1,2]. Variațiile genei IRF5 sunt asociate în mod specific cu sclerodermia sistemică cutanată difuză iar a genei STAT4 este asociată cu scleroder-

mia sistemică cutanată limitată. Ambele gene IRF5 și STAT4 joacă un rol în inițierea răspunsului imun [3].

Clasificare. Pacienții cu sclerodermie sunt clasificați în subtipuri ale bolii în funcție de extinderea leziunilor. Există două forme clinice majore de sclerodermie: cea sistemică și cea localizată, la care se adaugă și sclerodermia din sindroamele overlap [4].

Principii de tratament: Sclerodermia este una dintre afecțiunile reumatologice cu cea mai ridicată mortalitate având în vedere heterogenitatea clinică [3]. În pofida numeroaselor progrese făcute totuși în ultimii ani în rândul terapiilor, nici un tratament nu a fost dovedit să modifice mortalitatea globală și să influențeze semnificativ evoluția și extensia fibrozei [5].

Bibliografie:

1. McNearney TA, Revelle JD, Mayes, Pulmonary involvement in systemic sclerosis: associations with genetic, serologic, sociodemographic and behavioral factors, Arthritis Rheum, 2012; 21: 2825–2835.
2. Arnett FC, Gourh P, (MHC) class II alleles, haplotypes and epitopes which confer susceptibility or protection in systemic sclerosis: analyses in 1300 Caucasian, African American and Hispanic cases and 1000 controls, Ann Rheum Dis. 2010; 69(5): 822-827.
3. Radu Păun: Tratat de Medicină Internă –Reumatologie, volumul 2: 911-925.
4. Lucian Buligescu, Corneliu Zeană, Dan Cheța, Sandu Spanache, Ioan Guțiu, Ionel Copaci, Tiberius Mogoș, Otilia Moțoi ș.a. Medicină Internă: 860-867.
5. Hachulla E, Launay D. Diagnosis and classification of systemic sclerosis. Clin Rev Allergy Immunol. 2011 Apr; 40(2): 78-83. doi: 10.1007/s12016-010-8198-y. Review. Citation on PubMed.
6. <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/systemic-scleroderma/sourcesforpage>.
7. DAN L. LONGO Harrison - Manual de medicina.
8. http://www.scr.md/upload/files/Sclerodermia_scr.pdf.